

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1923 - 1924 — N° 146

LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE

d'ORIGINE MÉDULLAIRE et de CAUSE SYPHILITIQUE

chez l'Enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 7 Juillet 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon ELMELIK

Ancien externe des Hôpitaux de Lyon

Diplômé de Bactériologie et d'Hygiène Sociale de l'Université

Diplômé d'études supérieures de lettres

Licencié en droit

Licencié ès-sciences

né à TUNIS (Tunisie) le 17 Janvier 1897



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

1924

LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE D'ORIGINE
MÉDULLAIRE ET DE CAUSE SYPHILITIQUE
CHEZ L'ENFANT

DU MÊME AUTEUR

— La philosophie française au XIX^e siècle : la question de la certitude dans le néo-kantisme.

(Mémoire de 125 pages présenté à la Faculté des Lettres de Lyon pour l'obtention du Diplôme d'études supérieures de lettres.)

— Granulie avec dégénérescence aiguë du foie : genèse de l'ictère par anhépatie (en collaboration avec M. le Prof. Garin). Journ. de Méd. de Lyon, 20 Juin 1921.

— Alexis Bertrand. - L'homme et sa doctrine.

(En préparation.)

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1923 - 1924 — N° 146

LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE

d'ORIGINE MÉDULLAIRE et de CAUSE SYPHILITIQUE

chez l'Enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 7 Juillet 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon ELMELIK

Ancien externe des Hôpitaux de Lyon

Diplômé de Bactériologie et d'Hygiène Sociale de l'Université

Diplômé d'études supérieures de lettres

Licencié en droit

Licencié ès-sciences

né à TUNIS (Tunisie) le 17 Janvier 1897



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

1924

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire..... MM. H. HUGOUNENQ.
Doyen J. LEPINE.
Assesseur ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales..... MM. BARD.
Cliniques chirurgicales..... ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements..... TIXIER.
Clinique ophtalmologique..... BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques..... COMMANDEUR.
Clinique neurologique et psychiatrique..... ROLLET.
Clinique des maladies des enfants..... NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes..... LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie..... WEILL.
Clinique des maladies des voies urinaires..... VILLARD.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie..... LANNOIS.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie..... ROCHET.
Chimie biologique et médicale..... NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie..... CLUZET.
Matière médicale et Botanique..... HUGOUNENQ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale..... MOREL.
Anatomie..... BRETIN.
Histologie..... GUIART.
Physiologie..... LATARJET.
Pathologie interne..... POLICARD.
Pathologie et Thérapeutiques générales..... DOYON.
Anatomie pathologique..... COLLET.
Chirurgie opératoire..... MOURIQUAND.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie..... PAVIOT.
Médecine légale..... X.
Hygiène..... ARLOING (F.).
Thérapeutique, hydrologie et climatologie..... Etienne MARTIN.
Pharmacologie..... COURMONT (P.).
PIC.
X.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe..... MM. VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie..... CONDAMIN.
— — Chimie minérale..... BARRAL.
— — Urologie..... GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique..... MM. PATEL.
Orthopédie..... LAROYENNE.
Puericulture et hygiène de la première enfance..... CHATIN.
Chirurgie expérimentale..... LERICHE.
Stomatologie..... TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	COTTE.	CORDIER (V.).	MAZEL.
THEVENOT Léon.	DUROUX.	ROUBIER.	SANTY.
GARIN.	TRILLAT.	FAVRE.	DUNET.
SAVY.	SARVONAT.	BONNET.	CHALIER (André).
FROMENT.	FLORENCE (G.).	RHENTER.	CHALIER (Joseph).
THEVENOT (Lucien)	ROCHAIX.	LEULIER.	NOEL.
PIERY.			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. COMMANDEUR, président ; CADE, assesseur ;
THÉVENOT Lucien et FAVRE, agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

LÉON ELMELIK

*Avocat Défenseur à la Cour d'Appel.
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

D.-V. ELMELIK

*Avocat au Barreau de Tunis.
Attaché à la Résidence Générale de France.*

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

Pour tous ses sacrifices, bien faible
témoignage de notre piété filiale.

A MA FEMME TRES CHERE

A MA SŒUR

A MES BEAUX-PARENTS

MEIS ET AMICIS

A LA MÉMOIRE

DU DOCTEUR F.-J. LECLERC

*Médecin honoraire des Hôpitaux de Lyon,
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

C'est dans son service de tuberculeux, à l'Hôtel-Dieu, où nous fûmes pendant longtemps son externe, que nous avons commencé nos études de clinique médicale. Nous avons admiré et aimé les qualités de ce Maître incomparable, dont la perte vient d'être si cruellement ressentie par l'Ecole lyonnaise.

Nous n'avons jamais fait appel en vain à sa grande bonté et son bon sens si pénétrant nous a toujours guidé dans notre route.

Que sa famille veuille bien trouver ici l'expression émue de notre inaltérable reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. CADE

*Professeur Agrégé à la Faculté,
Médecin de l'Hôtel-Dieu,
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

Nous garderons toujours inaltéré le souvenir de la bienveillante bonté qu'il n'a cessé de nous témoigner en toutes circonstances.

C'est dans son service où nous avons longtemps été qu'il a bien voulu nous initier à la pathologie gastro-intestinale et qu'il nous a prodigué ses conseils et ses enseignements.

Nous le prions de vouloir bien trouver ici l'expression de toute notre respectueuse sympathie et de notre reconnaissance dévouée.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR WEILL

*Professeur de Clinique Infantile à la Faculté,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.*

Nous avons eu l'heur et l'honneur de faire partie de son service hospitalier pendant de longs mois, ainsi que l'incomparable plaisir d'écouter ses leçons de clinique pédiatrique, tout imprégnées de son sens clinique si profond. Nous nous souviendrons toujours de ces causeries « à bâton rompu », si pleines d'enseignements lumineux, de vues nouvelles, de suggestions inattendues.

Nous le prions de vouloir bien agréer ici l'hommage de toute notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PEHU

*Médecin de la Charité,
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

Il a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse et nous guider pendant notre travail de ses précieux conseils. Nous avons eu l'honneur d'être son externe et de profiter de son enseignement clinique au lit de ses petits malades pour qui est si grande sa bonté. Nous le prions de vouloir bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance et de tout notre dévouement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR COMMANDEUR

*Professeur de Clinique Obstétricale à la Faculté,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

Pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant de présider cette thèse. Nous garderons toujours en nous le souvenir de ses leçons d'obstétrique si claires, si précises et si bien ordonnancées. Nous le prions de vouloir bien agréer nos plus respectueux hommages, ainsi que l'expression de notre reconnaissance dévouée.

A MONSIEUR EDMOND GOBLOT

*Professeur de Philosophie à la Faculté des Lettres de Lyon,
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

Il fut pour nous un Maître en philosophie et un ami, dont les précieux conseils et la clairvoyante bonté ne nous ont jamais fait défaut en toutes circonstances.

Nous lui adressons ici tous nos remerciements, toute notre reconnaissance, toute notre sympathie respectueuse et dévouée.

A MES MAITRES

Dans les Hôpitaux et à la Faculté.

A MES MAITRES

De l'Institut d'Hygiène et de Bactériologie.

A MES MAITRES

*De la Faculté des Lettres, de la Faculté de Droit
et de la Faculté des Sciences.*

AUX MEMBRES DE MON JURY

LA PARAPLEGIE SPASMODIQUE D'ORIGINE MÉDULLAIRE ET DE CAUSE SYPHILITIQUE CHEZ L'ENFANT

Historique.

Le chapitre des affections hérédo-syphilitiques de la moelle et du système nerveux en général est de date relativement récente.

Dans son traité sur la syphilis héréditaire tardive, Alfred Fournier ouvre le chapitre des affections de la moelle par ces phrases suggestives : « Autant les documents relatifs au sujet dont nous poursuivons l'étude sont nombreux et précis en ce qui concerne les affections du cerveau, autant ils deviennent rares et vagues relativement à celles de la moelle qui doivent nous occuper actuellement. Aussi bien le chapitre que nous allons aborder sera-t-il moins, je dois vous en prévenir à l'avance, un exposé didactique des déterminations médullaires qui peuvent résulter de l'hérédo-syphilis tardive, qu'une simple ébauche, un ensemble d'aperçus provisoires sur le sujet. En d'autres termes, nous ne ferons ici qu'ouvrir un cadre que l'avenir remplira ».

Cette restriction faite, Fournier pose des jalons lumineux sur cette route dont il entrevoit déjà tous les horizons d'une façon si compréhensive.

Deux points certains, pense-t-il alors, en manière de détermination spinale hérédo-syphilitique : d'abord, que l'hérédité syphilitique tardive se traduit quelquefois sur la moelle par des symptômes d'ordre paralytique, ensuite, que ces symptômes se produisent tantôt sous l'influence de lésions rachidiennes que révèle l'examen extérieur, et que tantôt, elles sont le résultat de lésions profondes médullaires ou péri-médullaires qui échappent à l'exploration.

En vérité, les cas que cite Fournier comme exemples du premier genre rentrent plutôt dans le cadre des lésions osseuses de l'hérédo-syphilis, puisqu'ils sont réalisés par « des intumescences massives de plusieurs vertèbres », véritables gommés osseuses ne se rattachant au sujet que nous traitons que par le syndrome de compression médullaire qu'elles déterminent. Au contraire, le cas qu'il cite comme exemple de localisation spinale de l'hérédo-syphilis tardive est tout à fait typique, véritable paraplégie spasmodique, d'origine médullaire, dont Marfan devait plus tard décrire magistralement la symptomatologie clinique.

Nous rapportons d'ailleurs ce cas parmi les observations recueillies chez les différents auteurs qui se sont occupés de la question.

Depuis ce travail de Fournier, on ne trouve dans la littérature que des notions vagues sur ce sujet, des observations peu précises et mal différenciées.

Jusqu'en 1894, toute paraplégie spasmodique de l'enfant est rapportée soit au mal de Pott, soit au cadre des paraplégies spasmodiques familiales de Strumpell. C'est à cette époque que revient l'honneur à M. Marfan d'avoir le premier décrit une forme spéciale de paraplégie spastique d'origine médullaire et causée par l'hérédo-syphilis.

« C'est en 1894, dit Marfan, que nous avons observé le premier cas de ce genre chez un garçon de 8 ans : à cette époque nous pensions qu'une paraplégie spasmodique se développant lentement et progressivement chez un enfant de cet âge ne pouvait être qu'une paraplégie pottique ou une paraplégie familiale. Mais ayant pu suivre ce malade pendant longtemps, nous arrivâmes à cette conviction que sa paraplégie n'était pas due à une lésion des vertèbres et qu'elle n'avait aucun caractère familial.

En raison de certains antécédents qui nous avaient paru suspects, nous avions soupçonné la syphilis héréditaire et soumis le patient à un traitement par des frictions mercurielles. Mais l'insuccès de cette médication et le défaut de preuves formelles ne nous permirent pas d'être affirmatif et nous laissâmes en suspens la question de l'origine de cette forme de paraplégie. »

En 1895, nous trouvons un mémoire de Gilles de la Tourette dans la Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. Ce mémoire intitulé « La syphilis héréditaire de la moelle épinière » réclame l'attention des médecins sur la fréquence de la syphilis héréditaire dans les maladies cérébro-spinales et médullaires de

l'enfant. Il relève la fréquence insoupçonnée jusqu'alors de la syphilis héréditaire dans les syndromes d'ataxie héréditaire de maladie de Friedrich, de tabes dorsal spasmodique de Charcot et de syndromes de Little. »

Deux ans plus tard, l'élève de Gilles de la Tourette, le Docteur Gasne, reprenant les observations de son maître et les complétant, est venu montrer la fréquence des lésions spinales hérédo-syphilitiques. Il s'est surtout attaché par l'étude anatomo-pathologique de moelles d'enfants hérédo-syphilitiques, à montrer que les déterminations spinales de la syphilis héréditaire ne diffèrent en rien de celles que détermine chez l'adulte la syphilis acquise. Il a ainsi apporté une contribution des plus importantes dans l'étude de l'anatomo-pathologie de la syphilis héréditaire spinale.

Il faut ensuite arriver en 1909 pour trouver une étude complète de Marfan sur la paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique. C'est véritablement à cette date que le syndrome se trouve bien individualisé du point de vue clinique et que l'action causale de l'hérédo-syphilis devient indubitable.

« Par la suite, dit Marfan, il nous fut donné de voir trois nouveaux cas de cette forme. Dans l'une, le père avoua avoir eu la syphilis un an avant son mariage; dans les deux autres, une kératite interstitielle typique vint démontrer l'existence de la syphilis héréditaire. Enfin, plus récemment, deux derniers faits s'offrirent à notre observation. Dans ceux-ci toute une série de caractères et de stigmates, y compris la R. W.

qui fut positive, ne laissaient aucun doute sur l'existence de la syphilis héréditaire.

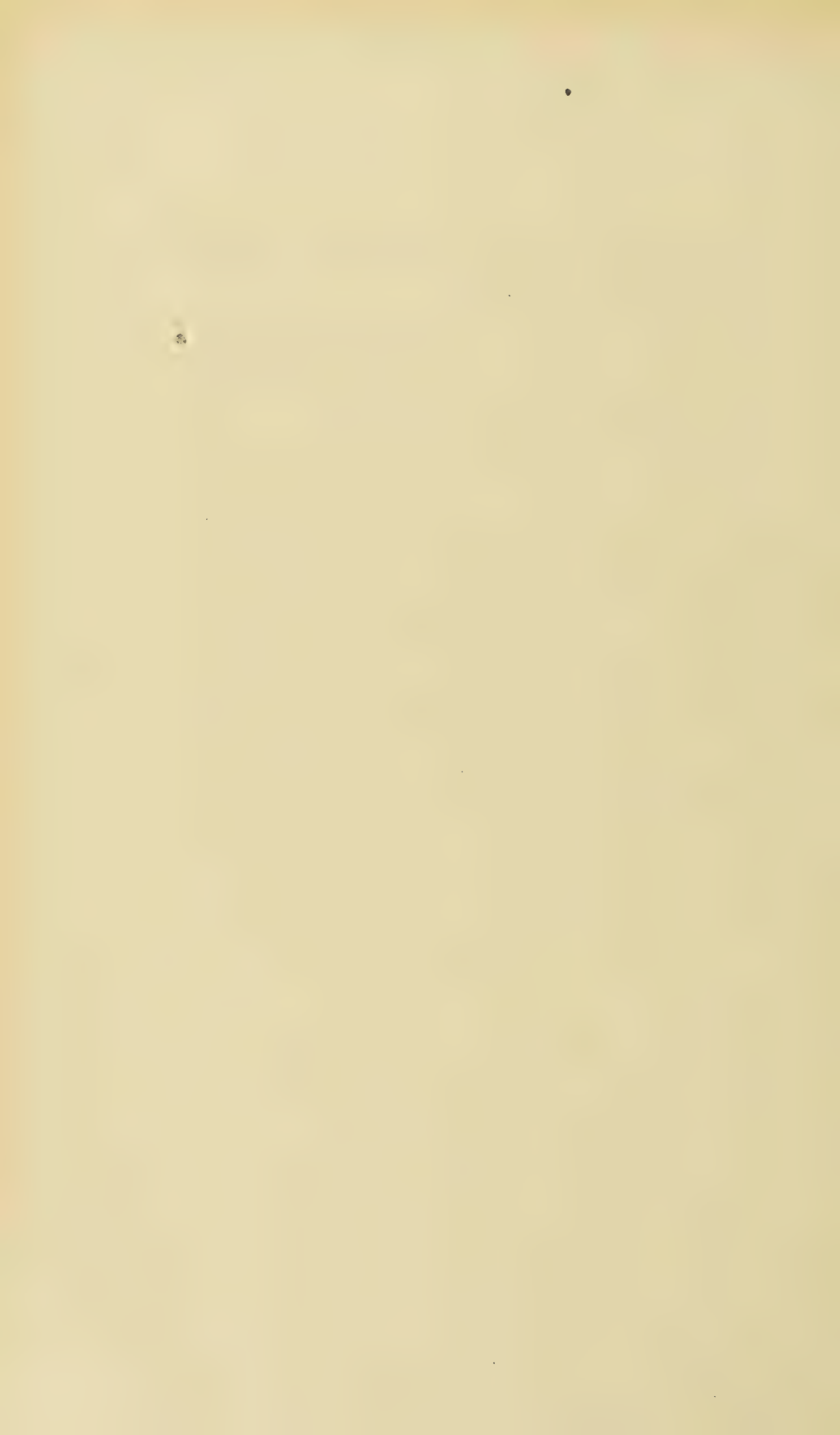
Ces observations nous ont permis d'étudier cette forme de paraplégie et d'en déterminer les caractères. Ceux-ci sont tels qu'ils spécifient un type très net, facile à reconnaître dès le premier examen.

En 1910, Königstein apporte une observation typique de ce syndrome.

Nous en relevons une nouvelle observation apportée par M. Déléarde et Mlle Cantrainne en 1914.

En 1921, le Professeur Mensi observe à l'hôpital des enfants de la Reine Marguerite, à Turin, deux cas très nets également de paraplégie spasmodique chez des enfants hérédo-syphilitiques.

Enfin, il nous fut donné d'observer depuis 1922, avec M. le Docteur Péhu, médecin de la Charité de Lyon, un cas que nous suivons depuis lors et que nous rapportons dans ce travail.



Observations.

OBSERVATION I

(Dans Alf. FOURNIER. *La Syphilis héréditaire tardive*, Paris, Masson, 1886, page 524.)

Vous n'avez pas oublié sans doute ces deux enfants hérédosyphilitiques qui, l'année dernière et les premiers mois de cette année, nous étaient amenés par leur mère à chacune de nos consultations du mercredi. Issus d'un père syphilitique (que vous avez vu également) et d'une mère saine ou sur laquelle, du moins, nous n'avons jamais observé quoi que ce soit de suspect, tous deux ont présenté, dans le jeune âge divers accidents d'hérédosyphilis. Le plus jeune, le seul qui nous intéresse pour l'instant, a été couvert de syphilides dans ses premières semaines. Plus tard il est devenu sujet à des écoulements d'oreilles et à des écoulements chroniques du nez. Il n'a commencé à parler que très tard. Il est fréquemment affecté de crises convulsives, dont nous n'avons jamais pu apprécier la nature de visu, mais qui, d'après le récit qu'en fait la mère, sont très probablement d'ordre épileptique. Son front est déformé par deux bosselures latérales, etc., etc. Eh bien, cet enfant, vers l'âge de trois ans et demi, a commencé, sans souffrances et sans aucun symptôme appréciable, à devenir « faible sur ses jambes ». Bientôt, il n'a plus marché que péniblement, difficilement ; puis il n'a plus marché du tout, et quand on nous l'a amené ou plutôt apporté, il y a quelques mois, ses membres étaient incapables de le soutenir, bien que capables encore de quelques mouvements

limités. Bref, vous l'avez vu affecté d'une paraplégie, paraplégie n'affectant du reste que la motilité et respectant soit la sensibilité, soit les fonctions des sphincters, suivant toute vraisemblance, vous disais-je, à cette époque, cette paraplégie a son origine dans une affection spécifique de la moelle ou de ses enveloppes. L'événement m'a donné raison depuis lors ; car, à brève échéance, la médication antisypilitique a fait justice de cette paraplégie.

OBSERVATION

(De M. MARFAN)

Lucien M..., 8 ans et demi. Etat paréto-spasmodique des membres inférieurs, provoquant une impotence relative de ceux-ci. L'enfant traîne les jambes en marchant, surtout la gauche ; il fauche. Les deux membres inférieurs sont rigides ; l'enfant les soulève presque d'une pièce. Flexion très incomplète de la cuisse, des genoux et des pieds ; c'est dans ce défaut de flexion des articulations que réside le principal obstacle à la marche.

Léger équinisme des deux pieds.

Pas de varus. Valgus marqué à gauche.

A droite, même tendance du pied à se mettre en valgus.

Les cuisses sont rapprochées, en adduction forcée, les genoux venant au contact l'un de l'autre. Pas de titubation pendant la marche. L'enfant ne s'écarte pas d'ailleurs de la ligne droite. Pas de signe de Romberg.

La rigidité spasmodique, très accentuée pendant la marche, s'atténue sensiblement au repos. Cependant, état spasmodique se révélant par : l'exagération très marquée des réflexes tendineux, patellaire et achilléen, la trémulation épileptoïde du pied (clonus pedis), la présence nette du signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, mobilité normale.

Force musculaire conservée.

Stéréognosie normale.

Mouvements alternatifs de pronation et de supination normaux, quoique un peu lents. Pas d'adiadococinésie.

Sensibilité objective normale, à tous les modes.

Jamais de douleurs dans les membres inférieurs.

Intégrité absolue des sphincters.

Pas de troubles trophiques.

Pas d'atrophies musculaires appréciables.

Pas d'altérations cutanées.

Examen électrique : Contractilité faradique exagérée ; mais contractilité galvanique normale, sans exagération et sans inversion de la formule normale.

Troubles oculaires : Signe d'Argyll Robertson.

Examen des yeux (Professeur Terrien) : Acuité visuelle un peu diminuée des deux côtés ; il n'y a pourtant pas de lésions de la rétine et la papille est normale, au moins à gauche, car à droite, elle a été assez difficile à voir, en raison d'une kératite parencymateuse de la cornée.

Retard du développement psychique ; articulation traînante du langage ; mémoire affaiblie.

« L'enfant se met souvent dans des colères violentes pour des motifs futiles et il use volontiers d'un vocabulaire grossier. »

OBSERVATION

(De M. MARFAN)

Angèle C..., 12 ans. Entre à l'hôpital des Enfants Malades le 6 février 1913, service de M. le Professeur Marfan.

Antécédents héréditaires : Père mort de tuberculose pulmonaire. Mère bien portante ; deux fausses couches au début du mariage. Elle a un autre enfant, âgé de dix ans, né avant terme.

Antécédents personnels : Née à terme. Poids à la naissance : 4 kilos. Nourrie au sein. Aucune éruption. Aucun trouble digestif. Premières dents à 12 mois.

Premiers pas à 14 mois et jusqu'à 10 ans.

Marche normale. Intelligence normale.

Pas d'incontinence d'urine.

Maladie actuelle : Il y a deux ans que la fillette marchait avec difficulté : « la malade disait que son sac d'écolière était trop lourd ».

Etat présent : L'enfant fait quelques mouvements ; peut descendre seule de son lit et rester debout quelques instants, mais les genoux sont fléchis.

Pas de signes de Romberg.

Démarche oscillante et trémulante ; les genoux se touchent et restent toujours un peu fléchis. La malade fauche des deux jambes ; les pieds sont en varus équin. En résumé, la démarche est celle de la rigidité spasmodique.

L'enfant étant couchée, la motilité est partout normale, sauf aux membres inférieurs.

Dans ces derniers, d'ailleurs, elle est affaiblie, mais nullement abolie.

Réflexes rotuliens très exagérés ; leur recherche provoque un certain degré de clonus de la rotule.

Réflexes achilléens également très exagérés ; leur recherche amène du clonus pédis.

Présence nette du signe de Babinski.

Examen des yeux (Docteur Poulard) : Les deux pupilles sont extrêmement dilatées, la droite un plus que la gauche. Elles ne réagissent ni à la lumière ni à l'accommodation.

Pas de paralysie des muscles externes de l'œil.

Papille optique et fond d'œil intacts.

Légère hypermétropie des deux côtés ; l'acuité visuelle est normale à droite, un peu affaiblie à gauche, ce qui peut s'expliquer par l'hypermétropie. Pas de rétrécissement du champ visuel.

L'intelligence paraît normale, mais le caractère est instable ; l'enfant rit ou pleure facilement.

Aucune éruption. Rien à la colonne vertébrale.

Pas d'anomalie des dents.

Ponction lombaire : Liquide clair, de tension normale, assez riche en albumine, dans lequel on constate une lymphocytose presque pure (quelques rares polynucléaires), 15 éléments par champ.

R. W $\geq$ O + + + dans le sérum sanguin et dans le liquide céphalo-rachidien.

Cutiréaction $\geq$ O —.

OBSERVATION

(De M. DELEARDE et Mlle CANTRAINNE)

Do... André, 8 ans. Est entré dans le service de médecine infantile le 14 novembre 1913, parce qu'il marche difficilement.

Antécédents héréditaires : Père scoliottique et sujet à des bronchites à répétition. R. W. négative. Jamais d'accidents de spécificité.

La mère eut, d'une première union, un enfant né à terme et actuellement en bonne santé. Elle épousa, au cours de 1903, le père du petit malade. Deux avortements, l'un à quatre mois, l'autre à deux mois. Jamais soignée pour accidents spécifiques. Cependant R. W. fortement positive.

Antécédents personnels : L'enfant, né à terme, paraissait en bonne santé à la naissance. Nourri au sein, par sa mère, pendant trois semaines, puis au biberon.

A ce moment, l'enfant présente l'allure d'un athrèpsique, avec forte diarrhée.

A 9 mois, éruption papuleuse et prurigineuse, qui aurait duré une année.

Convulsions au côté droit.

A ce moment, la mère montra l'enfant à un médecin, qui institua un traitement spécifique par injections intramusculaires. Amélioration.

Premières dents à un an.

Marche à 17 mois. A 2 ans et demi, l'enfant va à l'école et paraît présenter une bonne intelligence.

La maladie actuelle débute en novembre 1912, par des difficultés de la marche. Il fait des chutes fréquentes, se fatigue vite, ne peut descendre seul de son lit ou passer de la position couchée à la position assise sans aide.

Il reste debout, les jambes écartées et raidies.

Pas de Romberg.

Démarche oscillante et trémulante.

L'enfant détache difficilement la pointe du pied. Il fauche des deux jambes.

L'enfant étant couché, on remarque que tous les mouvements sont conservés, mais que les divers segments des membres inférieurs sont contracturés.

Réflexes rotuliens nettement exagérés. Trépidation épileptoïde du pied, avec présence du signe de Babinski.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de douleurs spontanée ni à la pression des apophyses épineuses, la colonne vertébrale étant flexible, sans déformation ni saillie d'aucune sorte.

Pas de troubles prophiques. Pas d'atrophie musculaire. Pas de troubles des sphincters anal ou vésical.

Rien du côté des membres supérieurs.

Troubles oculaires : Pupille gauche paresseuse à la lumière. A droite, Argyll Robertson très net.

Acuité visuelle normale. Pas d'altération des papilles.

Ni strabisme, ni nystagmus.

R. W. franchement positive.

Intelligence diminuée : « L'enfant a oublié une partie des lettres de l'alphabet, telle que H, V, T, M, U... alors qu'il reconnaît encore quelques autres. Cependant, il a su lire et répète comme un perroquet les premières pages du livre sur lequel il a appris à lire, mais ne peut plus lire les pages suivantes. Il se souvient de son nom et de l'adresse de ses parents. »

Etat général bon. Aucun stigmate d'hérédosyphilis. Le traitement par le néosalvarsan n'a encore amené aucune amélioration.

OBSERVATION

(De M. le Professeur MENSI)

Traduit de l'Italien

Itala C..., 8 ans. Entre à l'hôpital le 18 juin 1917.

Antécédents héréditaires : Une tante paternelle morte à 74 ans, folle depuis vingt années. Père alcoolique, sourd par maladie syphilitique probable. La mère, apparemment en bonne santé, a eu trois enfants, dont deux sont morts de gastro-entérite.

Antécédents personnels : L'enfant est née à 8 mois. Accouchement normal. Allaitement maternel jusqu'à 9 mois, mais insuffisamment.

Premières dents à 12 mois.

Premiers pas à 24 mois.

Jamais d'éruptions.

Souffre d'un mal indéterminé à l'œil gauche à l'âge de 9 mois.

Maladie actuelle : A 5 ans et demi, l'enfant commence à mal se servir de sa jambe et de son bras gauche. Il semblait que les articulations fussent plus pesantes, puis les troubles se manifestèrent aussi à droite, augmentant progressivement d'intensité pendant les marches longues.

En février, soit quatre mois avant l'entrée à l'hôpital, céphalée intense et convulsions, auxquelles fit suite une aggravation intense de tous les phénomènes nerveux.

Etat actuel : Bonne nutrition générale. Muscles et pannicule adipeux bien développés.

Squelette rachitique. Poids : 21 kilos.

Pupilles égales, réagissant faiblement à la lumière.

Langue géographique ; mouvements continuels de mastication, dents mal implantées et cariées, déglutition difficile, surtout pour les aliments solides. Scialorée. Rien d'anormal au thorax et à l'abdomen.

L'enfant n'est pas capable de lever un pied. Soutenue aux aisselles, elle marche en trainant les pieds au sol, les genoux joints, légèrement fléchis, les jambes rigides, contracturées. A gauche, l'enfant marche sur la pointe du pied, jamais sur le talon. A droite, la pointe du pied se soulève difficilement, tournée en dedans.

La motilité active des membres est très faible ; on observe des spasmes dans les jambes, quelques tremblements aux bras.

Aux mouvements passifs de flexion et d'extension, on note des contractures plus prononcées à gauche. La main gauche est constamment fléchie sur l'avant-bras, avec les doigts fléchis aux premières phalanges.

Equinisme des pieds. Réflexes rotuliens exagérés. De même le réflexe abdominal et le réflexe achilléen sont exagérés.

Pas de Kernig, ni de Brudzenski, ni de rigidité de la nuque. Babinski évident, spécialement à gauche on observe constamment la position du gros orteil en Babinski.

L'examen électrique des muscles et des nerfs, pratiqué par le Professeur Mattiolo, donne les résultats suivants : Les nerfs radial, cubital, médian, crural, sciatique et poplitée externe sont excitables au courant faradique et galvanique — de même les contractions des muscles innervés par ces nerfs. La contraction galvanique a le caractère d'une contraction normale ; on ne peut noter exactement les oscillations de l'ampèremètre, mais il est évident que l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs et des muscles n'est pas normale.

Les sphincters vésical et anal ont toujours normalement fonctionné en tenant compte de l'état psychique de l'enfant. Cependant, depuis quine jours, l'enfant perd des urines.

La sensibilité tactile thermique et douloureuse est conservée.

Pas de troubles trophiques, si ce n'est un état adipeux sensiblement prononcé.

L'examen des yeux, pratiqué par le Docteur Beccaria, révèle un strabisme externe à droite. Pupille dilatée. Réaction faible à la lumière. Nystagmus. Tension oculaire augmentée aux deux yeux.

Trouble du vitré et de la rétine, qui se voit mal. Papille à bords flous. Neurorétinite et choroïdite.

Intelligence très diminuée. Parole difficile. Aucune éruption de la peau ni des muqueuses. Pas d'ulcération. Colonne vertébrale droite. La pression ne provoque aucun douleur.

Ponction lombaire : liquide clair, limpide, à tension normale, riche en albumine, contenant de nombreux lymphocytes, petits et moyens, mononucléaires.

R. W. fortement positive (+++). Intradermoréaction négative.

Urines claires. Réaction alcaline. Densité 1030. Traces d'albumine. Durant le séjour à l'hôpital, qui fut de 26 jours, les phénomènes nerveux allèrent toujours en s'accroissant, surtout à la partie droite du corps, de sorte que, de ce côté, les déformations des membres sont semblables à celles de gauche.

Rigidité, contractures, spasmes. Position de Babinski. Parole inarticulée et impossible. Psychisme réduit à l'idiotie.

L'enfant fut pris vers le 30 juin, d'une forme de grippe, avec température élevée à 39°8. Rougeur intense de la muqueuse bucco-pharyngée, ragades des lèvres, écoulement purulent de l'oreille, mucopurulent du nez, conjonctivite ponctuée, éruption à la base thoracique.

L'infection eut vite raison de la résistance organique, minée de l'enfant. Mort le 14 juillet.

Autopsie pratiquée par le Professeur Nanzetti, de l'Institut d'Anatomie pathologique de l'Université de Turin.

Longueur du corps 107. Circonférence crânienne 51, forme régulière de la calotte crânienne. Tension de la dure-mère augmentée ; celle-ci est de couleur blanc tendineuse, d'épaisseur et de transparence normales. Légère opacité blanchâtre des lepto-méninges. Circonvolutions centrales plus marquées qu'à l'ordinaire et augmentées, de consistance en certains points, comparables au cartilage ou au tissu fibreux.

L'augmentation de consistance s'observe surtout dans les lobes frontaux, bien que non uniformément diffuse. Hydrocéphalie interne moyenne. Augmentation de consistance diffuse des ganglions de la base.

Hypophyses sensiblement plus petites que normalement. Toute la moelle épinière est augmentée de consistance, comme un tissu fibreux. Thymus évident.

Quelques foyers de bronchopneumonie.

Rate adhérente par périssplénite.

Diagnostic anatomo-clinique : Sclérose cérébro-spinale diffuse.

OBSERVATION

(Du Professeur MENSİ)

Résumé. — Paraplégie spasmodique du type Marfan chez un enfant de 7 ans hérédo-syphilitique.

Atteinte du psychisme très marquée ; liquide céphalo-rachidien normal ; les troubles psychiques très accentués dans ce cas sont sous la dépendance probable d'une dysfonction du système endocrinien.

Amélioration notable par le traitement combiné au néo-salvarsan et à l'opothérapie pluriglandulaire.

P. Vittorio, 7 ans.

Père alcoolique et syphilitique ; la mère fut contaminée par lui au septième mois de la grossesse.

Accouchement régulier et à terme.

Allaitement maternel jusqu'à 3 mois, puis artificiel.

Premières dents à 5 mois, marche à 15 mois.

Rougeole à 3 ans et demi ; toussé depuis et souffre de muguet et de bronchite.

L'affection actuelle remonte à l'âge de 6 ans ayant débuté par des troubles de la marche, en même temps que par une modification notable du caractère se révélant par de l'agitation, une diminution de la mémoire et de l'intelligence, des distractions faciles. Plus tard, apparaissent des accès de convulsions avec perte de connaissance. Pas d'incontinence des matières ni des urines.

Etat actuel : bonne nutrition générale ; 22 kilos ; taille 1 m. 20.

Pannicule adipeux et système musculaire bien développés ; adiposité évidente.

Squelette régulier.

Micropolyadénopathie ; pas de ganglion épitrochléen .

Pupilles égales réagissant bien aux deux modes.

La mère aurait observé une diminution de la vision à gauche, mais on ne trouve aucune lésion au fond d'œil se rapportant soit à la rétine, soit à la choroïde ; la papille a un aspect normal.

Langue salée ; dents mal implantées et striées à leur bord libre.

Circonférence crânienne : 51 centimètres.

Rien à signaler d'anormal dans les organes thoraco-abdominaux.

Aucune lésion ni douleur à la pression des apophyses épineuses du rachis.

Les mouvements actifs et passifs des membres supérieurs sont libres et indolents ; il n'existe pas de tremblement intentionnel.

L'enfant tient ses membres inférieurs dans une position permanente de forte contracture : la rigidité spasmodique persiste quand l'enfant essaye de se redresser de lui-même. Les mouvements de flexion des jambes sur les cuisses sont tellement accentués que leur redressement oppose une forte résistance.

Position d'équinisme des pieds ; gros orteil en Babinski à droite.

Réflexes rotuliens très vifs ; présence du réflexe abdominal.

Pas de rigidité à la nuque ; pas de Kernig ; pas de Brudzinski.

L'enfant marche le tronc projeté en avant appuyant sur le sol par les talons, le pied droit reposant sur son bord externe.

A chaque pas, on observe la flexion dorsale du gros orteil (Babinski), avec prédominance de ce signe à droite.

Le petit malade se fatigue facilement à la marche et présente alors une série d'accès convulsifs très caractérisés ; sensibilité normale à tous les modes.

Altération du psychisme : le regard est presque toujours vague comme celui d'une personne absente ; il n'y a pas de reconnaissance immédiate des personnes et la parole est légèrement scandée.

Scialorée : salive s'écoulant involontairement de la bouche.

R. W. fortement positive dans le sérum sanguin de la mère, légèrement positive chez l'enfant.

Ponction lombaire donne issue à un liquide limpide, incolore, à réaction alcaline ; albuminorachie. 8/1.000 de Na Cl. R. W. négative. Pas d'éléments à l'examen microscopique du culot, la recherche du tréponème a été négative.

L'enfant avait fait une cure d'opothérapie pendant 4 mois sans résultat.

Aujourd'hui, après 7 injections de 5 centigrammes de néosalvarsan intra-veineux, il s'est produit une augmentation du poids et du développement statural. L'enfant est moins sujet aux accès convulsifs ; un progrès sensible s'est réalisé du côté de l'intellect. Le regard est plus expressif, la mémoire plus facile, la station plus assurée.

OBSERVATION CLINIQUE (*Inédite*)

(Docteur PÉHU)

Ch... René, âgé de 5 ans (à la date du 24 mai 1922).

Diagnostic résumé. — Polymortalité infantile. Le petit René est venu à terme, bien constitué, la mère ayant suivi pendant la grossesse un traitement spécifique.

A marché à 13 mois.

A l'âge de 4 ans et demi (vers juillet 1921), a commencé à présenter des troubles de la marche.

Actuellement (mai 1922), état paréto-spasmodique crural, avec intégrité des membres supérieurs, sans troubles sphinctériens, quelques troubles cérébelleux : zigzag en marchant. Réflexe lumineux des pupilles aboli. Rachis souple. Aucun signe cornéen ou dentaire de syphilis.

Diagnostic anatomique probable. — Inflammation diffuse méningée et parenchymateuse, à prédominance dorsale inférieure et lombaire de la moelle épinière, avec atteinte légère du cervelet, origine syphilitique certaine.

24 mai 1922. — Envoyé à l'hôpital (service du Docteur Péhu), pour paraplégie spasmodique.

Ant. hérédit. — Père 36 ans ; tousseur chronique ; réformé de guerre en 1915 pour cardiopathie. Mère 33 ans ; sept enfants dont deux prématurés. Pas de fausses couches.

1913 : Premier, né à 8 mois, mort à 53 jours.

1914 : Deuxième, né à 7 mois, mort après 24 heures. A ce moment, on lui a conseillé à l'Hôtel-Dieu de Lyon de suivre un traitement antisiphilitique lors d'une grossesse ultérieure.

1915 : Troisième, né à 6 mois, macéré de 20 jours.

1917 : Le petit René ; né à terme ; depuis le quatrième mois de la grossesse, la mère a été traitée par un sirop dont elle ne peut spécifier la nature. L'enfant pesait 3 kilos à la nais-

sance : nourri au sein jusqu'au treizième mois. Le petit René a été traité par des frictions mercurielles dix jours de suite. Suspension de dix jours, etc... pendant 14 mois. Après l'âge de 14 mois n'a plus suivi de traitement, sauf à l'âge de 3 ans et demi, lors d'une coqueluche pendant 6 semaines seulement.

Les autres grossesses sont les suivantes :

1919 : Cinquième enfant, né à terme, mort à 35 jours ;

1920 : Sixième enfant, né à terme, bien portant ;

1922 : Septième enfant, né à terme, mort d'ictère à 22 jours en mars dernier.

Ant. personnels. — Le petit René a toujours été bien portant jusqu'à l'âge de 3 ans et demi. A cette époque, coqueluche. Depuis ce moment, l'enfant est devenu moins résistant : perte de l'appétit, entérites récidivantes. La mère n'avait jamais rien constaté d'anormal dans la démarche de l'enfant jusqu'en juillet 1921. Il commence alors à buter à chaque pas. En dehors de ces troubles de la marche, rien à signaler. Membres supérieurs indemnes. Pas d'incontinence d'urine.

Etat actuel. — Mai 1922. — Il présente en effet une démarche paréto-spasmodique ou mieux de gallinacé. Il décompose les mouvements de la marche : il commence par détacher un talon ; puis la pointe reste un moment en l'air, tandis qu'il contracte et fait bomber le dos du pied, à la façon d'un coq qui se déplace ; quand il marche vite, il talonne, zig-zague un peu sans verser d'un côté ou de l'autre. Pas de Romberg.

Les masses musculaires ne sont ni atrophiées ni anormalement développées ; il est difficile de se rendre compte de la force musculaire en raison de l'âge de l'enfant.

Trépidation plantaire intermittente obtenue 2 à 3 fois à droite, après sommation ; elle est d'ailleurs très légère et ne se produit que très faiblement à droite.

Signe de Babinski positif, mais difficile à obtenir.

Rétraction bilatérale, assez accusée du tendon d'Achille.

Aucun trouble sphinctérien ; aucune modification de la sensibilité.

Rien aux membres supérieurs.

La colonne vertébrale est souple, normale ; le Professeur Nové-Josserand qui a bien voulu examiner l'enfant n'a rien relevé du côté du rachis.

Les yeux ne présentent aucune particularité : pas de kératite interstitielle. Il entend bien.

Ponction lombaire faite le 25 mai 1922. Liquide rachidien limpide, examen chimique : 1 gramme d'albumine par 1.000. Absence de sucre.

Cytologie : présence de quelques globules rouges sans autres éléments cellulaires. Réaction de Bordet-Wassermann : très positive.

20 mars 1924. — Le petit malade a été soigné par divers moyens : arsénobenzènes en injections sous-cutanées 0 gr. 10 2 fois par semaine ; frictions mercurielles répétées pendant 10 à 20 jours. Injections de Bismuth. Toute la médication habituelle lui a été appliquée. Néanmoins l'état demeure stationnaire, puisque deux ans après le premier examen, la démarche, l'état paréto-spasmodique sont rigoureusement identiques.

Note additionnelle. — Nous avons soumis le petit malade à l'examen très compétent du Docteur Bériel et de son assistant le Docteur Branche. Ils nous ont remis la note suivante :

Présente une paraplégie paréto-spasmodique avec réflexes tendineux vifs et signe de Babinski se produisant en éventail du côté droit : ce signe est intermittent, mais net. Pas de clonus rotulien.

Démarche paréto-spasmodique avec troubles de l'équilibre, tenant tant à la chute des pieds qu'à de légers troubles cérébelleux possibles.

Réflexes crémastériens et abdominaux normaux.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Rien du côté des membres supérieurs ni de la face.

Rien à la musculature externe des yeux.

Perte bilatérale du réflexe lumineux.

Rachis souple.

Bien que le petit malade se relève comme un myopathique et présente une absence d'omoplate ailée à gauche, il y a lieu

d'éliminer une myopathie, étant donné l'existence certaine de signes de spasmodicité.

La constatation de signes pyramidaux, de signes cérébelleux très légers, de signes pupillaires conduit à admettre l'existence de lésions diffuses, comparables aux méningo-myélites de l'adulte et d'origine syphilitique (*syphilis disséminée des centres nerveux avec forte prédominance sur la moelle*).

Description clinique. — Evolution.

Le tableau clinique de la paraplégie spasmodique infantile a été brossé de main de maître par M. Marfan.

Un premier point à mettre en relief, c'est le début toujours tardif de l'affection; les enfants qui ont présenté ce syndrome sont en effet des enfants nés à terme, sans qu'on puisse relever rien d'anormal au cours de l'accouchement. Dans un seul cas de M. Marfan, l'enfant est né « étonné », mais rien de plus.

D'autre part, il est à remarquer qu'au point de vue de l'hérédité syphilitique, ces enfants peuvent ne pas présenter les malformations ou dystrophies qu'on a l'habitude de voir en pareil cas.

Ce n'est donc que vers 5 à 6 ans, toujours après 4 ans, que l'affection débute : ce sont les troubles de la marche qui d'ordinaire ouvrent la scène. L'enfant se fatigue vite, ne peut aisément gravir les escaliers ou en descendre, ses jambes s'accrochent. Depuis ce moment, les troubles de la marche vont aller en s'accroissant et c'est par exemple parce que l'enfant brusquement ne peut se lever de son lit ou accomplir sans

aide certains mouvements que les parents le font examiner. On trouve alors une démarche dénotant un état paréto-spasmodique des membres inférieurs; ceux-ci sont contracturés, les mouvements de flexion des différents segments des membres inférieurs les uns sur les autres sont très incomplets; ils opposent une grande résistance quand on essaye de les défléchir, et c'est cette contracture, ainsi que les mouvements limités des articulations qui sont cause de la gêne de la marche. « Démarche trébuchante et trémulante », comme dit Marfan, démarche de gallinacé dans notre cas : l'enfant que nous avons observé décompose en effet, les différents mouvements de la marche : il commence par détacher un talon; puis la pointe reste un moment en l'air, tandis qu'il contracte et fait bomber le dos du pied à la façon d'un coq qui se déplace.

Avec les troubles de la marche et cette contracture des membres inférieurs, on trouve souvent des déformations du pied : rétraction du tendon d'Achille, avec un certain degré de varus ou de valgus.

D'autres fois, ce sont les troubles oculaires qui prennent le pas sur les troubles de la marche. Dans un cas, c'est parce que l'enfant présentait du ptosis persistant d'un côté qu'il fut amené à la consultation. D'autres fois, ce sont les troubles de l'accommodation qui commencent, c'est du strabisme. Dans un cas de Déjérine et Chiray, il s'agit d'une fillette de 8 ans, dont la paraplégie spasmodique avait débuté huit mois auparavant, sans cause connue et avait évolué lentement; c'est une paralysie irienne unilatérale, qui con-

duisit à faire une enquête sur les antécédents et permit de rattacher le cas à l'hérédo-syphilis.

Ce sont donc les troubles oculaires qui mettront sur la voie du diagnostic et inciteront le clinicien à rechercher, par l'anamnèse et par l'examen, les stigmates de la syphilis héréditaire.

Le signe d'Argyll Robertson confirmera le diagnostic.

A l'examen de l'enfant, on constate tous les signes de l'état paréto-spasmodique des membres inférieurs : exagération des réflexes tendineux, achilléen et rotulien, trépidation de la rotule, trépidations épileptoïdes du pied, présence du signe de Babinski.

On ne trouve pas d'amyotrophie, pas de signes trophiques en général.

La contractilité faradique et galvanique reste normale.

On ne relève pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles sphinctériens.

La motilité des membres supérieurs n'est pas touchée.

Ce qu'il est fréquent de noter chez ces enfants, c'est du retard du psychisme, se manifestant sous différentes formes : troubles du caractère, retard de l'intelligence, perte de la mémoire.

« Une fois constitué, dit M. Marfan, cette paraplégie hérédo-syphilitique n'a aucune tendance à la guérison spontanée. Elle progresse, au contraire, d'une manière continue, quoique avec lenteur. »

« Notre plus ancien malade, ajoute-t-il, celui que nous avons observé en 1894, à l'âge de 8 ans, est revenu nous voir, en 1904, après dix ans ; il ne pouvait

plus marcher, que soutenu par une personne. D'ailleurs, son affection n'avait pas changé de caractère ; il n'y avait ni troubles de la sensibilité, ni troubles sphinctériens, ni atrophie musculaire évidente.

L'affection évolue donc d'une façon progressive et continue. Néanmoins, elle peut s'arrêter dans sa marche et il semble que ce soit l'arsénobenzol en injections intraveineuses qui présente le plus d'efficacité pour juguler la maladie.

Anatomie Pathologique.

Les lésions les plus communément observées par les auteurs qui se sont occupés de la question se rapportent toutes à une méningo-myélite diffuse embryonnaire, d'origine hérédospécifique et comparable en tous points à celles que provoque la syphilis acquise.

« L'altération prédomine dans les vaisseaux, les méninges, l'espace sous-arachnoïdien ; quant à la moelle, sa trame vasculo-conjonctive surtout est affectée ; le tissu nerveux proprement dit ne semble pas présenter ordinairement de troubles bien caractérisés. »

Il est beaucoup plus rare de voir les éléments embryonnaires se joindre en amas compacts et circonscrits pour former de véritables tumeurs gommeuses syphilitiques, qui se manifesteront surtout, au point de vue clinique, par des symptômes de compression de la moelle, car il est tout à fait exceptionnel que ces gommes solitaires se forment dans la moelle elle-même.

Dans un cas rapporté par Jurgens, il existait, au

niveau de la moelle cervicale, une petite gomme intéressant la moitié environ du cordon latéral droit, coïncidant avec un épaissement gommeux des méninges et des gommages du cerveau et d'autres viscères.

Le plus souvent, la lésion d'infiltration méningée est primitive et ce n'est que secondairement que la moelle comprimée et désorganisée présente une infiltration nucléaire diffuse de voisinage. Au point de vue de la localisation sur les méninges, la pie-mère, l'arachnoïde et l'espace sous-arachnoïdien sont le plus souvent touchés.

Dans un cas de Siemerling, ces deux membranes étaient considérablement épaissies, adhérentes entre elles et à la moelle : l'arachnoïde, de couleur blanc grisâtre, présentait à sa face antérieure de petites tumeurs saillantes ; la dure-mère était saine à l'œil nu et à l'examen microscopique.

D'autres fois, à une infiltration considérable de ces deux membranes, se joint un épaissement de la dure-mère à sa face interne, sous forme de fausses membranes fibreuses qui la relie aux autres méninges spinales.

A un degré plus avancé, c'est la face externe de la dure-mère, ainsi que l'espace extra-dure-mérien, qui sont intéressés, et il y a, dans ces cas, production de tumeurs volumineuses, amenant des désordres considérables du côté de la moelle.

Le Docteur Gasne en a relaté deux cas remarquables dans sa thèse, et on peut les prendre comme type d'une description des gommages méningées : « Ces tumeurs affectent souvent la forme d'un croissant ; très

épaisses en arrière et parfois plus volumineuses que la moelle elle-même, elles s'amincissent sur les côtés, sans dépasser les limites de la demi-circonférence postérieure de la moelle ; dans quelques cas, cependant, elles enserrant celle-ci de toutes parts, à la façon d'une masse à injection, qui remplirait le canal rachidien. Leur couleur et leur aspect rappellent le tissu nerveux ; elles s'étendent du haut en bas de la moelle, soit d'une façon presque continue, soit en formant des masses plus ou moins circonscrites. La dure-mère, très épaisse, se confond avec le tissu extradural qui, normalement formé de mailles conjonctives très lâches et déliées, est transformé en une masse fibreuse creusée de vaisseaux de nouvelle formation gorgés de sang. »

Arachnoïde et pie-mère, difficilement identifiables, hypertrophiées, font corps avec la moelle ou en sont séparées par un exsudat granuleux ; l'espace sous-arachnoïdien ayant disparu.

Microscopiquement, aspect habituel des gommés syphilitiques ; de nombreuses cellules dégénérées, ne se laissant plus colorer par les réactifs et de grands espaces vidés indiquant une tendance à la caséification.

A la périphérie, la lésion se combine insensiblement avec cette infiltration nucléaire des méninges et de la moelle qui caractérise la syphilis spinale ; en somme, on peut considérer ces tumeurs comme une modalité particulière de la méningo-myélite syphilitique banale.

Les racines nerveuses, rarement indemnes, participent le plus souvent à ce processus de dégénérescence par propagation du voisinage, et on assiste, à leur niveau, au développement de petites tumeurs gommeuses, à point de départ vasculaire.

Au niveau des ganglions spinaux, même atteinte des éléments vasculo-conjonctifs, mais les conducteurs nerveux, ainsi que les éléments cellulaires, ne présentent pas d'altération notable.

Par contre, la moelle présente des dégénérescences importantes, surtout au niveau de sa substance blanche, qui peut être touchée sur une hauteur notable de son étendue.

Ce qui ressort de l'étude de Gasne, c'est qu'il y aurait deux ordres de lésions superposables à deux séries de phénomènes cliniques : d'abord, une compression mécanique de la moelle par les méninges hypertrophiées ; d'autre part, atteinte secondaire des éléments nerveux de la moelle, aboutissant à leur nécrose et à point de départ vasculo-conjonctif.

D'après Marfan, le processus de méningo-myélite diffuse ne saurait être prépondérant, car les syndromes cliniques observés ne sont guère superposables à ce seul processus.

Aussi, en restant avec Marfan, dans le domaine des hypothèses, et en se basant sur un raisonnement par analogie, les lésions spinales de la paraplégie spasmodique se rapprocheraient beaucoup de celles de la paralysie spinale syphilitique d'Erb, avec laquelle elle présente la plus grande analogie clinique. « Or,

écrit Marfan, si l'on en croit Nonne (1897), les lésions qui répondent à la paralysie spinale syphilitique d'Erb consisteraient en une sclérose primitive combinée du faisceau pyramidal, du faisceau cérébelleux direct et du cordon de Gôll. Il est permis de penser, ajoute Marfan, que, dans la paraplégie hérédo-syphilitique, il y a des lésions analogues de la moelle. »

En somme, au lieu d'une méningo-myélite diffuse, avec atteinte généralisée des cellules nerveuses, il y aurait surtout un processus de sclérose qui se localiserait d'une façon élective sur le faisceau pyramidal, et, comme le dit Marfan, du point de vue anatomo-pathologique, la paraplégie spasmodique se rapprocherait du tabes dorsal de Charcot.

*
* * *

Il semble qu'il faille établir une distinction, selon l'allure générale du processus, celui-ci pouvant être aigu, subaigu ou chronique, et présenter toute une gamme de variations, dont on ne saurait trouver, on le conçoit, le pendant clinique. Comme le dit M. Meusi, dans son étude : « Les lésions syphilitiques varient d'une façon extraordinaire de degré et d'intensité : minimales, elles consistent simplement en des troubles circulatoires déterminés par une abondante pullulation, véritable culture de tréponèmes, sans modifications tissulaires ou cellulaires ; discrètes, ces lésions sont à peine appréciables, consis-

tant en réactions vasculaires et périvasculaires, interstitielles ou parenchymateuses, amenant un trouble de la nutrition et de l'harmonie structurale et physiologique de l'organe, stade, méropragique (Potain) ou de sensibilisation (Hutinel), qui le rend plus vulnérable aux causes d'infection ou d'intoxication, ou plus apte au réveil de l'infection syphilitique ; graves, ces lésions pénètrent profondément dans les éléments parenchymateux, les altérant, les modifiant et les désorganisant, selon un mode irrégulier, localisé ou diffus, systématisé ou généralisé, déterminant ainsi les cadres cliniques les plus variés, les plus complexes, les plus protéiformes : hydrocéphalie, hémiplégie spastique, méningite, syphilis cérébrale diffuse, sclérose multiple, tabès dorsal, paralysie progressive. »

Nous dirons donc, en résumé, que le stade aigu est caractérisé par l'artérite syphilitique, telle que la réalise la syphilis acquise ; que le stade subaigu est représenté par une altération vasculaire, moins prononcée, mais que surtout le stade chronique est caractérisé par une sclérose à tendances systématiques et électives.

Dès lors, n'est-il pas permis de penser que le processus doit commencer très tôt, dans les premiers temps de l'existence intra-utérine, qu'il doit ensuite continuer à évoluer en une marche progressive et sans que, pendant longtemps, aucun symptôme clinique ne le révèle ; ce n'est que lorsque les altérations anatomiques deviennent très étendues, avec ce caractère de diffusion à tout le névraxe qui leur est propre,

que les symptômes cliniques apparaissent. Il est, en effet, de notion courante et bien acquise aujourd'hui que la ponction lombaire a montré très souvent, chez les hérédosyphilitiques, des signes d'inflammation chroniques des méninges.

Le début de la paraplégie spasmodique ne correspondrait ainsi nullement, au point de vue chronologique, au début des altérations anatomiques.

Il en serait, de la paraplégie infantile, comme du tabes de l'enfant, et on pourrait dire de cette paraplégie, ce que Edmond Fournier dit du tabes infantile : « Je veux immédiatement faire remarquer que les dates auxquelles on a découvert ce tabes chez les enfants ne sont pas celles auxquelles ces tabes avaient commencé à évoluer. Rien n'est, en effet, plus difficile, plus délicat à préciser que le début, le début vrai du tabes car il s'en faut que tous les tabes s'annoncent par des symptômes bruyants, par des symptômes à fracas qui ne sauraient rester inaperçus ou être méconnus. »

M. Lereboullet, dans un rapport des plus complets sur le tabes hérédosyphilitique de l'enfant, va même jusqu'à émettre l'hypothèse que le tabes de l'adulte est un réveil de l'infection spinale hérédosyphilitique.

« Cette méningite hérédosyphilitique, écrit-il, si sournoise d'allure, ne joue-t-elle par un rôle dans l'étiologie de certains tabes de l'adulte, dont l'origine syphilitique acquise semble difficile à admettre ? Cela est tout au moins vraisemblable et un examen plus systématique, plus méthodique de l'enfant au point

de vue des réactions pupillaires, des réflexes tendineux aux membres supérieurs et aux membres inférieurs, des symptômes oculaires et dentaires de l'hérédosyphilis, de la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, permettraient sans doute d'utiles interventions prophylactiques de neutralisation de l'infection spécifique. »

Diagnostic.

Les cas de paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique qui ont été rapportés sont assez nets en eux-mêmes et présentent un tableau clinique bien caractérisé.

Nous avons dit que cette paraplégie est d'origine médullaire ; il faut donc écarter les cas de paraplégie spastique d'origine cérébrale.

Or, pour qu'une paraplégie spastique soit d'origine cérébrale, il faut une altération symétrique de la région corticale, régissant les mouvements des membres inférieurs, c'est-à-dire la partie supérieure de la zone rolandique, le lobule paracentral ; il faut une double dégénérescence des fibres du faisceau pyramidal qui émanent de ces centres.

En fait, une paraplégie spasmodique cérébrale est réalisée par la maladie de Little.

Or, deux éléments étiologiques essentiels sont à la base de tous les syndromes qui se groupent autour de la maladie de Little : la naissance avant terme et l'accouchement laborieux.

Le début de la maladie de Little est, par conséquent, congénital, et diffère essentiellement du début tardif relevé dans les cas que nous rapportons.

Parmi les autres syndromes nerveux s'accompagnant de paraplégie spastique et d'origine centrale, il faut signaler l'encéphalite syphilitique aiguë, double, qui, au point de vue de l'anatomie pathologique, ne se distingue d'une encéphalite banale que par la présence de tréponèmes au niveau des lésions inflammatoires de l'encéphale (Péhu et Gardère).

Contre une encéphalite de ce genre plaident, dans l'affection que nous décrivons, son début lent et progressif, sans fièvre, sans convulsions, sans coma ; l'intégrité complète des mouvements des membres supérieurs permet d'ailleurs d'écarter tout de suite cette hypothèse.

Reste donc à faire le diagnostic avec les affections d'origine spinale s'accompagnant de paraplégie spastique. Le plus important est certainement le diagnostic avec les paraplégies pottiques. Nous avons dit, par ailleurs, combien, jusqu'en 1894, cette notion de l'étiologie du mal de Pott, à la base de toute paraplégie spastique survenant tardivement chez l'enfant, était dominante.

Cependant, dans tous les cas de paraplégie spastique que nous avons rapportés, tous les symptômes du mal de Pott furent soigneusement recherchés en vain. On ne trouve aucune lésion vertébrale, aucune déformation du rachis, dont la mobilité et la souplesse sont parfaites, aucune douleur des vertèbres, ni spontanée,

ni provoquée ; on ne trouve pas de tuberculose dans les antécédents héréditaires ou personnels ; la cutiréaction est souvent négative.

Strumpell a décrit un syndrome de paraplégie spasmodique héréditaire et familiale : Elle atteint alors plusieurs membres de la même famille, sans distinction de sexe, débutant le plus souvent de 15 à 20 ans, mais quelquefois aussi dans la première enfance, et affectant une évolution extrêmement lente ; il n'y a d'abord que l'exagération des réflexes et du clonus du pied, puis la marche devient de plus en plus difficile, le malade traînant les pieds et râclant le sol de leurs pointes, les jambes frottant l'une contre l'autre en adduction.

Or, dans la paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique, l'élément familial fait complètement défaut. A ce propos, l'histoire d'un des petits malades de M. Marfan est tout à fait significative : ce petit malade qui se présenta pendant longtemps à la consultation de M. Marfan, fut conduit par ses parents à d'autres consultations et notamment à la Salpêtrière, à la consultation de M. Raymond ; le diagnostic porté fut celui de paralysie spastique familiale de Strumpell, et M. Lorrain, interne de Raymond, qui faisait sa thèse sur ce sujet, rapporta cette observation dans sa thèse. M. Marfan, qui fit partie du jury de la thèse, releva la chose et fit remarquer que, dans ce cas, l'élément familial faisant complètement défaut, la paraplégie observée était bien du type de celle qu'il devait décrire en 1909.

Il est enfin important de noter que cette paraplégie se distingue des méningo-myélites diffuses par l'absence des troubles de la sensibilité et des sphincters, par l'absence d'atrophie musculaire et de troubles trophiques, par le degré relatif de l'impotence.

Conclusions.

I. — Nous apportons un cas nouveau de paraplégie spasmodique d'origine spinale chez un enfant de 6 ans, syphilitique héréditaire, paraplégie du type décrit par M. Marfan, en 1909.

II. — Du point de vue clinique, ce syndrome est bien caractérisé par son début tardif (vers 4 ou 5 ans), par son évolution lente et progressive, par l'état paréto-spasmodique des membres inférieurs, avec présence du signe de Babinski, par un état psychique un peu retardataire, par l'absence de troubles de la sensibilité, de troubles sphinctériens et de troubles trophiques ; les symptômes moteurs localisés uniquement aux membres inférieurs.

III. — Ce syndrome doit être différencié de toute paraplégie spastique d'une autre origine (cérébrale ou cérébro-spinale), ou déterminée par une autre

cause (mal de Pott), et c'est seulement avec la paralysie spinale syphilitique de l'adulte (syndrome d'Erb), qu'il présente quelques analogies, étant à l'enfant ce que le syndrome d'Erb est à l'adulte.

IV. — Le substratum anatomo-pathologique de cette maladie est constitué par une méningo-myélite diffuse, comparable en tous points à celle que provoque la syphilis acquise (Gasne), ou par une sclérose systématique, combinée et élective du faisceau pyramidal, du faisceau cérébelleux direct et du cordon de Goll, au niveau de la moelle dorso-lombaire (Marfan), ou par un processus syphilitique actif, généralisé à tout le névraxe.

Le caractère diffus de l'inflammation explique la présence constante du signe d'Argyll-Robertson, de signes cérébelleux et du retard psychique observé.

V. — L'affection évolue, le plus souvent, d'une manière progressive (Marfan). Elle peut cependant s'arrêter dans sa marche et même, sous l'influence d'un traitement bien conduit, présenter une régression.

VI. — Toutes les fois que, chez l'enfant, on se trouve en présence d'une paraplégie spasmodique à début tardif, ne s'expliquant pas par un mal de Pott, ne présentant pas de caractère familial (Strumpell), on doit fouiller avec le plus grand soin les antécédents héréditaires familiaux et personnels du sujet, pratiquer la réaction de Wassermann chez les géniteurs, pratiquer

cette même réaction sur le sérum sanguin et dans le liquide céphalo-rachidien de l'enfant, afin de dépister la syphilis héréditaire.

VII. — Le corollaire de cette recherche se trouve dans le traitement spécifique qui est institué d'une façon précoce, intensive et soutenue.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

COMMANDEUR.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 4 Juin 1924

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
CAVALIER.

Bibliographie.

- 1 BABONNEIX. — *Annales des maladies vénériennes*. Février 1913.
- 2 BABONNEIX et TISSIER. — Hémiplegie infantile chez un hérédosyphilitique. *Annales des maladies vénériennes*. Février 1913-Janv. 1915.
- 3 BERTHELMY (A.-R.). — Hérédosyphilis des glandes endocrines. *Thèse de Paris*.
- 4 BROCA. — *Bulletin médical*, 1909, p. 147.
- 5 BRUNS, KRAMER et QICHEN. — Hausb. Nervenlerankh im Kindersalter 1912. Peritz Die Nervenkrankh d. Kindern 1912. Oppenheim Lehrd. der Nervenkr. 1913. Indications dans Fier, édition italienne de son livre : *Trataho di pediatria*, traduit par Di Cristina.
- 6 DEJERINE J. CHIRAY. — *Société de Neurologie*, 7 janvier 1904.
- 7 DELÉARDE et Mlle CANTRAINNE. — Un cas de paraplégie spasmodique hérédosyphilitique chez un enfant de huit ans. *Archives de médecine des enfants*. Avril 1914, n° 4, p. 291.

- 8 FOURNIER (A.). — *Syphilis héréditaire tardive*. Masson, 1886. Page 524.
- 9 FOURNIER Edmond. — Syphilis héréditaire de l'enfance. Paralyse infantile et localisations spinales, p. 108. Collection Sergent, Ribadeau, Dumas et Babonneix. — Syphilis. Tome II. Un volume 272 pages chez Maloine, Paris, 1921.
- 10 GASNE. — *Localisations spinales de la syphilis héréditaire*. Thèse de Paris, 1827.
- 11 GIANELLI. — Beitrag zum Studium der hereditaren Lues (Friedreichsches Syndrom) citatoda Spiecker.
- 12 GILLES DE LA TOURETTE. — La syphilis héréditaire de la moelle épinière. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1895.
- 13 GRANCHE, COMBY et MARFAN. — *Traité des maladies de l'enfance*. Tome IV : Syphilis de la moelle, par Paul Simon, page 507.
- 14 HEUBNER. — *Die Syphilis Kindesalter*.
- 15 HUTINEL (V.). — Syphilis héréditaire et méiopragies. *Archives de médecine des enfants*, Juillet 1919.
- 16 HUTINEL (V.) et STÉVENIN. — Syphilis héréditaire et dystrophies. *Archives des enfants*. Janvier 1920.
- 17 JURGENS. — *Charité Annalen*. Berlin, 1885, x. 729.
- 18 KONIGSTEIN (R.). — Mitteilungen der Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde in Wien, 1910, n° 16, p. 246.
- 19 LORRAIN. — Paraplégie spasmodique familiale. Paris, 1898.
- 20 MARFAN (A.-B.). — Une forme de paralysie spasmodique d'origine héredo-syphilitique chez l'enfant. *Presse médicale*, 9 octobre 1909. Page 481.
- 21 MARFAN (A.-B.). — Paraplégie spasmodique héredo-syphilitique chez les grands enfants. *Archives de médecine des enfants*, Août 1913. Page 561.

- 22 MENSÌ (Enrico). — Contributo allo studio della sifilide ereditaria del sistema nervoso. Sindrome nervosa ereditaria simulante la forma spastica familiare cerebro-spinale. *Rivista di Clinica Pediatrica*, Gennaio, 1921, Fasc. 1.
- 23 PÉHU et GARDÈRE. — Sur un cas d'encéphalite aiguë avec présence du tréponème au niveau des lésions chez un enfant de deux ans hérédosyphilitique. *Archives de Médecine des enfants*, Juin 1915, n° 6; Page 330.
- 24 SAVY. — Hémiplégie par artérite cérébrale chez les hérédosyphilitiques. *Revue de Médecine*, 10 mars 1909.
- 25 SPIECKER. — Beiträge zum Studium der hereditären Lues. (Friedreichsches Symptomenkomplex). *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Mai 1914.
- 26 VAGLIO. — Contributo clinico allo studio dell'emiplegia spastica infantile. *La Pediatria*, Fascicolo VI, 1920.
- 27 ZAMBACO. — *Des affections nerveuses syphilitiques*. Paris 1862. P. 2071.
- 28 ZAPPERT. — Hereditäre Lues der Centralnerven Systems. *Handbuch der Kinderheilkunde*. Pfaundler und Schlossmann. 1820.
-

TABLE DES MATIERES

Historique	13
Observations	19
Description clinique. Evolution	39
Anatomie pathologique	43
Diagnostic	51
Conclusions	55
Bibliographie.	59
